Ha 1 (24)

Aus der medizinischen Universitäts-Poliklinik zu Halle a. S.
Dir. Prof. Dr. Mohr.

Ueber verschiedene klinische Formen allgemeiner Muskelatonie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der Medizin

welche mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät

der

Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

Sonnabend, den 29. Juli 1911, mittags 12½ Uhr

öffentlich vortragen wird

Johannes Reinhardt

aus **Guben.**

ACAD. LEOD. BAT. BIBL.

Halle a. S.
Buchdruckerei Hohmann
1911.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Halle.

Referent: Prof. Dr. Mohr.

A. Schmidt
z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544709_0015

Mit Muskeltonus bezeichnet man denjenigen Spannungszustand des gesunden menschlichen oder tierischen Muskels, der denselben befähigt, sich auf jeden auf ihn einwirkenden Reiz hin blitzschnell zu kontrahieren. Das Vorhandensein dieses Muskeltonus macht sich am augenfälligsten bemerkbar bei dem Vergleiche zwischen dem lebenden, ruhenden und dem toten Körper. Wenn auch im tiefen Schlaf sämtliche Muskeln außer Tätigkeit sind, so zeigen doch die Gliedmaßen und der ganze Körper eine ganz andere, straffere und zweckmäßigere Haltung als bei der Leiche, wo die Glieder regellos erschlafft daliegen, und der Eindruck ihrer Zusammengehörigkeit mit dem Körper stark beeinträchtigt erscheint. Auf derselben Ursache, der Aufhebung des Tonus, beruht auch die Tatsache, daß der Kadaver etwas länger ist als das lebende Individuum.

Das Zustandekommen des Muskeltonus erklärt man sich so, daß sämtliche motorische Zentren durch die auf den sensiblen Bahnen andauernd auf sie einwirkenden äußeren oder inneren mechanischen, thermischen, chemischen Reize in ständiger Erregung erhalten werden, die sich ihrerseits wieder in einem minimalen, dem betreffenden Individuum nicht zum Bewußtsein kommenden Kontraktionszustande der Muskulatur äußert. Wie Munk in seinem vorzüglichen Werke: „Ueber die Funktionen des Kleinhirns“ durch seine zahlreichen Tierversuche bewiesen hat, nimmt am Zustandekommen des Muskeltonus auch das Kleinhirn einen lebhaften und schwerwiegenden Anteil, insofern als es eine starke Erhöhung der Erregbarkeit der zentralen motorischen Elemente bewirkt, während andrerseits bei totalem Kleinhirnverlust eine abnorme

Schlaffheit der Muskulatur sich bemerkbar macht. Doch nicht nur die Nervenbahnen und ihre Erregung haben Anteil am Zustandekommen des Tonus, sondern in sehr hohem Grade auch der Muskel selbst. Die Muskelsubstanz muß, wenn sie den auf den Nervenbahnen erfolgenden Reiz mit einer prompten Zusammenziehung beantworten soll, völlig intakt sein und darf keine Entartung oder Schwund ihrer kontraktilen Fasern aufweisen.

Sobald nun eines von diesen den normalen Muskeltonus bedingenden Elementen vernichtet oder zum mindesten alteriert ist, sobald die Leitungsbahn, die man sich — schematisiert — aus sensiblen Nerven, motorischen Zentren und motorischen Nerven zusammengesetzt zu denken hat, irgendwo unterbrochen ist, so muß man — auf Grund der oben erwähnten Tatsachen — annehmen können, daß die Folge davon ein Wegfall des Muskeltonus, eine Muskelschlaffheit sein wird. Diese Muskelschlaffheit müßte dann — im Gegensatz zum Muskeltonus — darin bestehen, daß sich die Muskeln, auf den sie treffenden Reiz hin, sehr langsam oder gar nicht kontrahierten und völlig erschlafft wären. Infolge der daraus resultierenden Verlängerung der Muskeln müßten dann auch die von ihnen bewegten Glieder eine Ueberexkursion ihrer Gelenke gestatten. Ferner müßten — wenn die Annahme über das Zustandekommen des Muskeltonus richtig ist — Störungen in den motorischen oder sensiblen Bahnen nur bei vereinzelten Muskeln, die sie gerade innervieren, oder zu deren Zentren sie gerade leiten, einen derartigen Zustand von Schlaffheit herbeiführen. Dagegen müßten generalisierte, größere Muskelkomplexe umfassende Erschlaffungen durch Störungen der nahe beieinander liegenden Zentren im Großhirn oder Kleinhirn oder durch die abnorme Beschaffenheit der Muskeln selbst verursacht sein.

In letzter Zeit ist von verschiedenen Seiten, insbesondere auch von Lundborg (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 27, Kap. XI, 1904) darauf aufmerksam gemacht worden, daß auch durch die vermehrte Sekretion der

Epithelkörperchen ein derartiger generalisierter Zustand von Muskelschlaffheit hervorgerufen werden könne. Diese Hypothese ist bisher durch keinerlei Beweise gestützt, da noch keine Sektionsbefunde in dieser Hinsicht gemacht worden sind. Sie gründet sich allein auf die Beobachtung, daß eine mangelhafte Ausbildung der Epithelkörperchen den Muskeltonus, wie es auch durch die Versuche von Totalexstirpation der Glandulae parathyrevideae bei Tieren bewiesen ist, stark erhöht. Diese soeben angeführte Theorie ist zweifellos zu beachten. Doch würde sie mit dem oben Erwähnten in keinem Widerspruch stehen, denn man müßte annehmen, daß bei der Ueberfunktion der Epithelkörperchen Stoffe unbekannter Art abgesondert würden, die entweder auf das Nervensystem oder auf die Muskulatur einwirkten und dadurch eins von den oben erwähnten Elementen für das Zustandekommen des Muskeltonus schädigten.

In der Tat finden wir nun auch die vorher geäußerten Ansichten über das Wesen und Zustandekommen der Muskelerschlaffung durch die Praxis völlig bestätigt, auch was die Ausbreitung derselben auf einzelne Muskeln oder ganze Muskelkomplexe betrifft. Bei Schädigung der sensiblen Bahnen z. B. bei der Tabes dorsalis, ferner bei Schädigung der motorischen Bahnen oder nur einzelner, zentraler Nervenzellen, z. B. bei der Poliomyelitis anterior finden wir nur einzelne Muskeln in diesem schlaffen, atonischen Zustande, im letzten Falle allerdings auch noch kompliziert durch Veränderungen in der Muskulatur selbst. Generalisierte Muskelatonien finden wir dagegen bei Schädigung, Ausfall oder mangelhafter Ausbildung zahlreicher, zentraler Nervenelemente (bei Degeneration oder Aplasie des Großhirns oder Kleinhirns z. B. bei einfacher Idiotie, der mongoloiden Idiotie und der sogenannten familiären amaurotischen Idiotie) und bei Schädigung eines großen Teiles der Muskulatur, für die zum Beweise die von Oppenheim zuerst beschriebene Myatonia congenita angeführt werden kann. Die erstgenannten, auf Veränderung der zuleitenden

oder fortleitenden Nervenbahnen beruhenden Krankheiten können leicht von einander unterschieden werden, da sie sowohl in ihrem äußeren Auftreten völlig von einander abweichende Bilder geben, andrerseits aber auch durch das Ergebnis der elektrischen Untersuchung genau und präzise in die ihnen zukommende Kategorie einzureihen sind. Anders verhält es sich dagegen mit den drei letztgenannten Zuständen von generalisierter Muskelerschlaffung, die entweder auf einer Erkrankung zahlreicher zentraler Nervenelemente im Gehirn oder einer Erkrankung der Muskulatur beruhen. Bietet schon der äußere, oberflächliche Anblick bei diesen Erkrankungen eine frappierende Aehnlichkeit, welche dieselben oftmals schwer von einander unterscheiden läßt, so wird diese Schwierigkeit auch durch den Umstand noch erheblich gesteigert, daß auch der elektrische Befund keine Unterschiede bietet. Als weitere komplizierende Momente kommen noch hinzu, daß diese Krankheiten angeboren sind, so daß die Entstehungsursache meist in Dunkel gehüllt ist; ferner daß auch der pathologisch-anatomische Befund durchaus kein einheitlicher ist, und es schließlich hierbei so zahlreiche Varietäten giebt, daß es schwierig ist, die betreffenden Erscheinungen in eins von diesen Krankheitsbildern einzureihen.

Im Folgenden will ich es mir zur Aufgabe machen, die drei letzterwähnten Kategorien von generalisierter Muskelerschlaffung ihrem Wesen, ihren Erscheinungen und ihrer Entstehung nach zu beschreiben und einige darauf bezügliche Krankheitsfälle zu schildern, die ich während meiner Praktikantenzeit an der Königl. mediz. Universitätspoliklinik in Halle und am Naëmi-Wilkestift in Guben zu beobachten Gelegenheit hatte. Ich will mit Beschreibung der Oppenheimschen Krankheit, der sogenannten Myatonia congenita beginnen, da sie einerseits einen vor noch nicht allzulanger Zeit aufgestellten Krankheitsbegriff umfaßt, andrerseits doch in ihren Erscheinungen so präzisiert ist, daß man an Hand dieser Erkrankung leichter

den Unterschied gegenüber und zwischen den anderen Kategorien von Muskelschlaffheit nachweisen kann.

Im Jahre 1900 stellte H. Oppenheim zuerst den Krankheitsbegriff der Myatonia congenita auf. Sie besteht nach Oppenheim in einer atonischen Erschlaffung fast sämtlicher Muskeln des Körpers mit Ausnahme der von den Hirnnerven innervierten und des Zwerchfells. Die Muskeln fühlen sich schlaff und weich an und sind überdehnbar. Die Gelenke der betroffenen Gliedmaßen schlottern und gestatten weit ausgiebigere Exkursionen als gewöhnlich. Die Kontraktion der Muskeln erfolgt träge und langsam und ist sehr schwach. Infolge des Ergriffenseins auch der Rücken- und Halsmuskeln sind an Myatonie erkrankte Kinder meist nicht imstande, zu sitzen oder zu stehen; der Kopf kann in den meisten Fällen nicht aufrecht gehalten werden, sondern fällt der Schwere nach auf die Seite. Das ganze Individuum macht den Eindruck einer Gliederpuppe. Dabei besteht aber in keinem Muskel eine ausgesprochene Lähmung. Im Gegenteil können alle Muskeln, wenn auch nur in sehr beschränktem Maße, bewegt werden. Das elektrische Verhalten des Muskels ist ebenfalls nicht verändert. Die Zuckung erfolgt normal und es besteht keine Entartungsreaktion. Dagegen sind meist doch stärkere Stromimpulse als gewöhnlich zur Auslösung der Zuckung nötig. Es besteht also eine quantitative, aber keine qualitative Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Die Reflexe sind ebenfalls meist auslösbar, aber etwas schwächer als normal. Das Leiden ist stets angeboren. Vererbbarkeit, sonstige Erkrankungen der Eltern oder Geburtstraumen spielen keine Rolle. Andere Störungen von seiten des Nervensystems sind nicht vorhanden. Der Geisteszustand ist völlig normal. Die Kinder sind ihrem Alter entsprechend entwickelt, können sprechen und gesprochene Worte verstehen, erkennen ihre Umgebung und sind reinlich. Krämpfe, Zuckungen oder Spannungszustände sind nie vorhanden. Die Sensibilität ist ebenfalls völlig unverändert und sowohl Schmerzen als Temperaturunterschiede und leise Berührungen werden prompt

empfunden. Der Verlauf des Leidens pflegt für gewöhnlich ein günstiger zu sein. In kürzerer oder längerer Zeit bessern sich die Erscheinungen nach einfach roborierender Behandlung, so daß die Kinder nach einigen Jahren fast ganz gesund sind und keinerlei schwerwiegende Erscheinungen mehr aufzuweisen haben. — Oder aber die Patienten gehen an interkurrenten Krankheiten, oft an Pneumonie, zugrunde. Gerade die Pneumonie ist, worauf Tobler in seinem Aufsatz: „Ueber kongenitale Muskelatonie“ (Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 66, Heft 1, 1907) hingewiesen hat, durchaus nicht eine zufällige Begleiterscheinung der Myatonie, sondern hängt wohl damit zusammen, daß durch Ergriffensein auch der Interkostalmuskulatur eine oberflächliche und erschwerte Atmung zustande kommt, und dadurch der Boden für eine Pneumonie vorbereitet wird.

Im Jahre 1904 stellte Oppenheim einen ausgesprochenen Fall von Myatonie in der Berliner Med. Gesellschaft vor (Berl. Klinische Wochenschrift 1904 Nr. 10).

Es handelte sich dabei um ein Kind im Alter von einem Jahr, sieben Monaten. Die Eltern sind völlig gesund. Alkoholmißbrauch und syphilitische Erkrankung können ausgeschlossen werden. Die Geburt dauerte zwar sehr lange, doch war die Kindslage und der Verlauf der Geburt normal. Bald nach der Geburt fällt den Eltern auf, daß das Kind seine Gliedmaßen und seinen Körper nicht bewegt, während der Kopf und die von den Hirnnerven versorgten Muskeln ihre volle Beweglichkeit besitzen. Das Kind schreit nach seiner Geburt kräftig, saugt und schluckt ganz normal. Nur die Glieder sind völlig unbeweglich, und die Muskeln fühlen sich sehr schlaff und weich an. Mit dreiviertel Jahren stellt sich allmählich eine gewisse, ganz geringfügige Beweglichkeit in den Armen und mit anderthalb Jahren auch in den Beinen ein, nachdem das Kind vorher elektrisch behandelt wurde.

Zur Zeit der Vorstellung macht das Kind mit seinen unteren Extremitäten nur sehr unvollkommene und geringfügige Bewegungen. Die Muskulatur ist ihrem Volumen nach wenig

oder gar nicht reduziert; der Muskeltonus ist aber sehr stark herabgesetzt und die Muskeln fühlen sich teigig und weich an. Selbst stärkste elektrische Reize und noch viel weniger mechanische Reize führen eine Kontraktion herbei. Nur vom Peronëus aus erhält man bei sehr starken Reizen eine minimale Zuckung. Die Sehnenreflexe, Achilles- und Patellarreflex fehlen. Die Sensibilität ist vollkommen intakt; sämtliche von den Hirnnerven versorgte Muskeln sind normal. Die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall und bei Akkommodation.

Dieser Beschreibung eines Falles von Myatonie sind bald in kurzen Zeiträumen zahlreiche andere gefolgt, die im allgemeinen dasselbe Bild wie der von Oppenheim vorgestellte bieten.

Zunächst seien noch zwei Fälle angeführt, die ebenfalls aus der Oppenheimschen Poliklinik stammen und von W. Kund („Ueber Myatonia congenita", Diss. Leipzig 1905) und Rosenberg (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde) ausführlich beschrieben worden sind.

In dem von Kund veröffentlichten Falle handelt es sich um ein Kind weiblichen Geschlechts von ein und einem halben Jahre. Auch hier sind die Eltern des Kindes gesund; es besteht keine Lues noch sonst ein hereditäres Leiden. Zwei Geschwister leben und sind völlig gesund und normal. Während der Schwangerschaft sind der Mutter keine Besonderheiten aufgefallen und wurden die Kindesbewegungen in normaler Weise gefühlt. Die Geburt erfolgt zur richtigen Zeit, nach Ablauf der durch keine Zufälligkeiten oder Erkrankungen gestörten Schwangerschaft und nimmt einen regelrechten Verlauf. Das Kind wird mit der Flasche groß gezogen. Gleich nach der Geburt besteht eine völlige Unbeweglichkeit der Beine. Nach einem halben Jahr traten die ersten Bewegungen in den Füßen und den Unterschenkeln auf, die mit der Zeit immer ausgiebiger werden. Dagegen bleiben die Oberschenkel gelähmt und zeigen keine Spur von Bewegung, so daß Stehen und Gehen nicht möglich ist. Das Kind kann

sich dagegen aufsetzen, und auch die oberen Extremitäten und die Halsmuskulatur sind nicht betroffen. Saug- und Schluckakt ist ebenfalls nicht gestört. Die geistige Entwicklung sowie auch die Ausbildung aller Sinnesorgane ist normal. Das Kind kann sprechen und ist sauber. Die genaue Untersuchung hat folgendes Resultat:

Gutgenährtes Kind, von seinem Alter entsprechender Größe. In der Rückenlage sind die Oberschenkel der Schwere nach auswärts rotiert, im Kniegelenk gebeugt und etwas abduziert; Fuß und Zehen sind in der Ruhelage gebeugt. Das Muskelvolumen der Beine ist nicht vermindert, doch fühlen sich die Muskeln schlaff und weich an In der Gegend der Vulva, des Dammes, der Oberschenkel und der Glutäen ist reichlich subkutanes Fett. Es besteht an den Beinen eine ausgesprochene Hypotonie. Spontane, aktive Bewegungen sind fast nur in den Füßen und Zehen bemerkbar. Auf Nadelstiche folgt in den Kniegelenken eine geringe Beugung, links ausgiebiger als rechts; ferner kommt es dabei noch zu einer mäßigen Beugung und ganz geringer Adduktion im linken Hüftgelenk. Knierefleхe fehlen beiderseits. Achillessehnenreflex ist links deutlich, rechts undeutlich auslösbar. Bauchreflex ist beiderseits vorhanden Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist mechanisch gar nicht erregbar. Bei elektrischer, faradischer oder galvanischer Reizung dagegen reagieren die Muskeln des Unterschenkels in normaler Weise, während am Oberschenkel nur die Beuger und mittelst sehr starker galvanischer Strömme auch der Quadriceps zur Kontraktion gebracht werden können. Diese Zuckungen sind aber blitzschnell und nicht wurmförmig langsam. Eine Röntgenaufnahme zeigt ein ganz normales Knochensystem. Die Rumpf-, Gesichts- und Armmuskulatur ist intakt. Hautreflexe sind vorhanden, Pupillen reagieren, Augenhintergrund ist normal. Nach elektrischer Behandlung tritt eine langsame Besserung ein.

Ziemlich ähnlich ist das von Rosenberg (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Band 31, 1906) angeführte Krankheitsbild:

E. K. Kind von $2^1/_2$ Jahren, männlichen Geschlechts. Es besteht keine erbliche Belastung, Alkoholmißbrauch und Lues der Eltern können ausgeschlossen werden. Die Gravidität verlief in normaler Weise, doch will die Mutter keine Kindsbewegungen verspürt haben. Die Geburt erfolgte am Ende der Schwanger-

schaft und verlief ohne Zwischenfall. Kind saugt und schluckt gut. Nach Verlauf von sechs Wochen wird ein Nabelbruch bemerkt, der sich jedoch nach Tragen eines Bruchbandes wieder bessert. Arme, Kopf, Augen und Gesichtsmuskeln konnten stets bewegt werden. Mit sieben Monaten konnte das Kind sitzen; doch als es nach elf Monaten Stehversuche machen sollte, fiel den Eltern die Bewegungslosigkeit der Beine auf. Weder Knie- noch Hüftgelenke hatten einen Halt; das Kind knickte bei Stehversuchen zusammen und konnte weder stehen noch gehen. Vom Arzt wurde damals englische Krankheit diagnostiziert und Lebertran verordnet; doch trat auch hierauf keine Besserung ein. Die Dentition war mit $2^1/_2$ Jahren beendigt. Das Kind ist körperlich sonst gut entwickelt. Auch seine Intelligenz ist nicht gestört; es hat mit einem Jahr sprechen gelernt und ist seit einem halben Jahr sauber.

Die spezielle Untersuchung ergab zur Zeit der Beschreibung des Falles nachstehenden Befund: „Die Ober- und Unterschenkel des Kindes sind völlig unbeweglich, während sich Fuß und Zehen lebhaft bewegen. Das Kind kann sich aus der Rückenlage nicht allein aufrichten. Die passiv aufgehobenen Beine fallen schlaff, der Schwere folgend, wieder zurück. Auch die Unterschenkel können bei unterstütztem Oberschenkel nicht in gestreckter Stellung gehalten werden, sondern fallen sogleich wieder in Beugestellung zurück. In Bauchlage fällt der gebeugte linke Unterschenkel sehr schnell, der rechte etwas langsamer wieder in Streckstellung zurück Auf Nadelstiche wird der rechte Unterschenkel besser gebeugt wie der linke; auch an den anscheinend völlig gelähmten Muskeln lassen sich hierdurch Kontraktionen auslösen, und es kommt dann wenigstens rechts eine schwache Beugung im Hüftgelenk zustande. Adduktionen und Rotationen können in beschränktem Maße gemacht werden. Stehen und Gehen ist unmöglich. Die Bewegungen der Füße und Zehen sind frei und ziemlich kräftig. An den Beinen ist keine Atrophie wahrzunehmen, eher eine etwas stärkere Entwicklung des subkutanen Fettes in der Glutäalgegend. Die Haut ist nicht verändert und fühlt sich normal an. An den unteren Extremitäten besteht Hypotonie und Ueberstreckbarkeit der Gelenke. Man kann die Oberschenkel so beugen, daß die Füße die Ohren berühren. In den Fußgelenken besteht nur Hypotonie. Die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten, sowohl Achilles- wie Patellarreflex fehlen. Es fehlen ferner Babinskisches und Oppenheimsches Phänomen. Der bestehende Kontrast zwischen den Muskeln des Ober- und Unter-

schenkels macht sich auch bei der Palpation bemerkbar. Während sich die Muskulatur des Unterschenkels fest und konsistent anfühlt, ist die Muskulatur des Oberschenkels von teigig weicher Beschaffenheit. Letztere reagiert auch weder auf mechanische, noch auf die stärksten elektrischen Reize. An den Unterschenkeln ist nur der Nervus Peronaeus erregbar und auch er nur mittels starker faradischer oder galvanischer Ströme. Die Zuckung ist aber dann blitzartig und nicht träge. Die Sensibilität ist erhalten, die Pupillen reagieren. Kremaster- und Bauchreflexe sind nicht vorhanden. Das Kind kann sitzen, ohne daß es sich festzuhalten braucht. Kopf, Hals und Arme sind nicht beteiligt. Der Schädel ist etwas groß, doch sind die Fontanellen geschlossen. Die Zähne sind gesund, am Knochensystem sind keine rachitischen Veränderungen wahrzunehmen. Der Augenhintergrund ist nicht pathologisch. Das Kind spricht und ist von seinem Alter entsprechender Intelligenz. An den Brust- und Bauchorganen, sowie auch der Schilddrüse finden sich keine pathologischen Veränderungen. Der Urin ist ohne Befund. Nach elektrischer Behandlung tritt langsame Besserung ein.

Ein sehr instruktiver Fall ist auch der von L. Tobler, den er in seinem Aufsatz: „Ueber kongenitale Muskelatonie (Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 66, Heft 1, 1907) in folgender Weise beschreibt:

„J. Sch., geb. d. 16. 12. 1900, ist zur Zeit der ersten Beobachtung $1\,^3/_4$ Jahr alt. Eltern sind gesund und nicht blutsverwandt. Erstes Kind, rechtzeitig und ohne Kunsthilfe geboren; Brustkind, erhält jetzt gemischte Kost. Im März 1902 erkrankte das Kind an fieberhaftem Lungenkatarrh. Zahnung war rechtzeitig. Seit kurzem macht das Kind Sprechversuche. Von jeher war seine Bewegungslosigkeit aufgefallen Es kann zwar sitzen, doch nicht gehen und stehen.

Status: Körpergröße, Aussehen und Ernährungszustand sind normal. Alle inneren Organe sind nicht pathologisch verändert. Haut ist blaß und zart; es besteht ein sehr reichliches Fettpolster. Am Knochensystem und Schädel sind keine Zeichen von Rachitis wahrzunehmen. Durch die dicke Fettschicht fühlt man harmonisch ausgebildete Muskulatur von allerdings geringer Mächtigkeit und Derbheit. Der Kopf kann frei getragen und bewegt werden. Der Rumpf ist in sich zusammengesunken und bildet eine starke Kyphose. Die Arme hängen schlaff herab. Die Beine sind nach außen rotiert, leicht gebeugt und liegen der Unterlage so

auf, daß die lateralen Fußränder letztere berühren. Der Muskeltonus ist gänzlich aufgehoben; das passiv hochgehobene Bein fällt wie gelähmt auf die Unterlage zurück. Die Gelenke sind schlaff und schlotternd und gestatten Hyperexkursionen. Schultern sind lose, die Beine pendeln kraftlos. das Fußgewölbe ist eingesunken. Das Kind kann nicht stehen, und wenn das Becken gestützt wird, so macht die Balanze des Oberkörpers Schwierigkeiten. Eine völlige Lähmung ist nirgends nachweisbar; überall bemerkt man doch wenigstens Spuren von Bewegungen.

Weniger als die Beine sind die Arme betroffen, die öfter zum Spielen und Greifen gebraucht werden; doch auch hier sind die Bewegungen kraftlos und langsam. An den Beinen funktionieren noch mit am besten die Peronaei. Die distalen Muskeln sind weniger betroffen als die proximalen. Patient kann sich nicht allein aufrichten, doch kann er längere Zeit sitzen. Das Kind legt öfter das Gesicht zwischen die Füße auf den Boden, sodaß der Körper völlig zusammengefaltet ist. Die Gesichtszüge erscheinen etwas schlaff und verziehen sich beim Lachen nur wenig. Zungen- und Augenbewegungen sind normal. Die Pupillen reagieren prompt. Der Patellarreflex ist nicht auslösbar, Achillessehnenreflex ist angedeutet, Babinski fehlt, Bauchdeckenreflexe sind lebhaft. Die elektrische Erregbarkeit ist für beide Stromqualitäten teils aufgehoben, teils doch stark herabgesetzt. Die Sensibilität ist in keiner Weise gestört. Gesicht und Gehör sind intakt. In den Jahren 1903 und 1904 hatte sich der schlaffe Zustand der Muskulatur wenig geändert, während sich das Kind sonst ganz normal entwickelte. Am 29. 5. 1905 erfolgte Exitus an Lungenentzündung."

Die Sektion ist anscheinend nicht gemacht worden.

Neben diesen hier eben angeführten Beispielen sind noch zahlreiche andere Fälle, auch im Auslande, veröffentlicht worden, die mit mehr oder weniger großer Berechtigung zur Oppenheimschen Krankheit gezählt werden können. Alles in allem sind ungefähr etwas über 43 Fälle [1]) seit Oppenheims Veröffentlichung bekannt geworden, ein Zeichen dafür, daß die Krankheit keineswegs allzu selten auftritt. In der medizinischen Poliklinik zu Halle a. S. sind seit den letzten drei Jahren drei

---

[1]) Nach R. Cassirer, Handbuch der Neurologie, herausg. von M. Lewandowsky, Berlin 1911. Verlag J. Springer.

Fälle beobachtet und von Prof. Mohr in den klinischen Vorlesungen demonstriert worden.

Im Jahre 1910 hatte ich während meiner Praktikantenzeit an der medizinischen Universitätspoliklinik zu Halle a. S. ebenfalls Gelegenheit, noch einen derartigen Fall zu beobachten, der insofern noch besonderes Interesse bietet, als er sich unter zweckentsprechender Behandlung ziemlich schnell besserte.

A. Sch., geb. 17. 7. 1907, Knabe, z. Z. fast vier Jahre alt, drittes Kind. Ein Bruder von sechs Jahren ist ganz gesund und lebt, während eine Schwester mit $^5/_4$ Jahren angeblich an einem angeborenen Herzfehler gestorben ist. Vor kurzem hat die Mutter einen Abort durchgemacht. Die Eltern sind ganz gesund und kräftig. Alkoholmißbrauch und luetische Erkrankung sind nicht vorhanden. Die Schwangerschaft verlief in gewöhnlicher Weise. Kindsbewegungen waren deutlich zu spüren. Die Geburt erfolgte rechtzeitig am Ende der Schwangerschaft; sie dauerte zwar ziemlich lange, verlief aber im übrigen normal und ohne Kunsthilfe. Gleich nach der Geburt fiel den Eltern nichts besonderes an dem Kinde auf. Es schrie kräftig, saugte und schluckte in normaler Weise; es wurde mit Muttermilch ernährt. Erst als das Kind ein Jahr war und Gehversuche machen sollte, fiel den Eltern auf, daß es weder frei sitzen noch stehen konnte und daß der Kopf auch nicht in normaler Weise getragen werden konnte, sondern sich der Schwere nach auf irgend eine Seite hin neigte. Zur selben Zeit wollen die Eltern zweimal krampfartige Zustände bei dem Kinde bemerkt haben, die aber dann nicht mehr auftraten und die sie als Zahnkrämpfe ansahen. Die Eltern begaben sich dann nach der Kinderpoliklinik zu Halle a. S., wo der Knabe angeblich mit Solbädern und Lebertran behandelt wurde. Da sich jedoch der Zustand nur langsam änderte, suchten die Eltern am 30. 5. 1910 die med. Universitätspoliklinik zu Halle auf. Das Kind war damals außer stande zu gehen und zu stehen; sitzen konnte es, doch war der Rumpf dabei stark kyphotisch gekrümmt und in sich zusammengesunken. Der Kopf konnte ziemlich frei getragen und bewegt werden. Beide

unteren Extremitäten zeigten eine außerordentliche Schlaffheit; Bewegungen wurden wenig oder gar nicht mit ihnen gemacht. Die Sehnenreflexe waren mit Mühe auslösbar; das elektrische Verhalten war, abgesehen von dem Umstande, daß etwas stärkere Ströme wie gewöhnlich zum Auslösen der Kontraktion nötig waren, nicht pathologisch verändert. Nach elektrischer und roborierender Behandlung besserte sich der Zustand ziemlich schnell, so daß von mir, als ich das Kind zum ersten Male am 18. 7. 1910 sah, nachfolgender Status erhoben werden konnte:

Ein für sein Alter körperlich im allgemeinen nicht zurückgebliebenes Kind. Sämtliche inneren Organe sind gesund; der Urin ist frei von Zucker und Eiweiß. Es fällt an dem Kinde eine ausgeprägte Muskelschlaffheit, besonders der unteren Extremitäten, auf. Die Muskulatur fühlt sich schlaff und weich an. Die Gelenke schlottern; die Glieder fallen, wenn man sie bei Rückenlage des Kindes aufhebt, schlaff zurück. Doch sind sämtliche Bewegungen willkürlich ausführbar, und es ist an keinem Muskel der unteren Extremitäten eine ausgesprochene Lähmung zu konstatieren. Erheben aus der Rückenlage ist nur mit Unterstützung möglich. Gehen kann das Kind, doch ist sein Gang sehr unsicher und schwankend. Eine Treppenstufe hinaufzusteigen ist ihm unmöglich. In sitzender Stellung ist der Rücken nur leicht kyphotisch gekrümmt; der Kopf wird frei getragen und die Halsmuskulatur ist gut. Die Schultern sind ziemlich lose und lassen sich passiv sehr weit nach oben ziehen; die Arme sind völlig frei. Die Atmung ist gut. Die Interkostalmuskulatur und das Zwerchfell (Röntgenbefund) sind nicht ergriffen. Die grobe motorische Kraft ist in den unteren Extremitäten herabgesetzt. Die Gelenke sind sehr beweglich. Reflexe können sämtlich ausgelöst werden. Babinskisches und Oppenheimsches Phänomen fehlt; es bestehen nirgens Spasmen.

Die Haut ist normal, etwas blaß, doch nicht kalt. Elektrisch sind sämtliche Muskeln, sowohl vom Nerven aus, wie direkt erregbar. Die Zuckung erfolgt blitzschnell und nicht träge. Entartungsreaktion fehlt, die Sensibilität ist erhalten.

Das Knochensystem zeigt nirgens Spuren von Rachitis. Die Nähte sind eng, die Fontanellen geschlossen. Die Intelligenz ist dem Alter entsprechend ausgebildet. Das Kind versteht gesprochene Worte und spricht, ist auch reinlich. Krämpfe oder sonstige Zeichen einer Gehirnaffektion sind nicht aufgetreten. Die Sinnesorgane sind sämtlich normal entwickelt; der Augenhintergrund ist nicht pathologisch, die Pupillen reagieren auf Lichteinfall und Konvergenz. Das Befinden des Kindes bessert sich langsam etwas, doch schreitet die Besserung sicher und gleichmäßig fort, so daß eine spätere Untersuchung, die ich nach Verlauf von 11 Monaten am 20. 6. 11. vornahm, ein weit besseres Resultat zeigte.

Am 20. 6. 1911 war an den betroffenen Muskeln äußerlich auch bei der Palpation fast gar keine nennenswerte Abweichung gegen normale Muskulatur festzustellen. Die Muskeln der unteren Extremitäten fühlten sich, ebenso wie die des Rückens, leidlich straff und fest an. Die Gelenke zeigten eine größere Festigkeit und bei passiven Bewegungen derselben machte sich ein gewisser Muskeltonus bemerkbar. Der Gang war auf ebener Erde sicher, wenn auch immer noch etwas langsam und mit verminderter Kraft. Treppensteigen ist möglich, doch hält sich das Kind dabei mit einer Hand an der Wand fest; das Bein wird dann auch nicht in normaler Weise im Hüftgelenk gebeugt und gehoben, sondern in nur wenig gebeugter Stellung abduziert und zirkumduziert. Das Aufsetzen aus der Rückenlage macht dem Kinde immer noch etwas Schwierigkeiten, doch ist es ohne fremde Hilfe dazu imstande.

Daß bei dem eben erörterten Fall wirklich eine Myatonia congenita vorliegt, kann man wohl mit Sicherheit annehmen, da er alle Symptome dieser Erkrankung aufweist.

Es handelt sich um einen von Geburt an bestehenden Zustand von Muskelerschlaffung. Daß dies den Eltern erst nach Verlauf eines Jahres aufgefallen ist, hat keine Bedeutung, da solches nicht außergewöhnlich ist, wie man aus der Be-

schreibung ähnlicher Fälle ersehen kann. Für das Zustandekommen jener Muskelatonie bietet das Nervensystem keinen Anhalt, da sowohl keine Störung von seiten des Gehirns (Krämpfe, Idiotie, Blindheit etc.) als auch von seiten des peripheren Neurons (Entartungsreaktion, Sensibilitätsstörungen) vorliegen.

Als drittes und hauptsächlichstes Merkmal kommt dann noch hinzu, daß das Leiden in verhältnismäßig kurzer Zeit sich erheblich gebessert hat und noch weiter bessert, was bei Prozessen im zentralen oder peripheren Nervensystem nie in dieser Weise der Fall zu sein pflegt. Auch andere Erkrankungen, die — freilich in selteneren Fällen — ähnliche Bilder hervorrufen, wie Rachitis und Mongolismus, sind, wie aus der Anamnese und dem ganzen Untersuchungsbefund mit Deutlichkeit hervorgeht, gänzlich ausgeschlossen.

Als Ursache für diese an und für sich so merkwürdige Erkrankung der Myatonie nahm Oppenheim, wie ich im Vorhergehenden schon öfter angedeutet habe, eine Veränderung oder Erkrankung der betroffenen Muskeln selbst an. Er stützt sich dabei auf einen Fall, der von Spiller seinerzeit unter dem Namen einer Myatonia congenita beschrieben worden war, und bei dem ein Sektionsbefund erhoben werden konnte.

Diese Sektion ergab nämlich einen ganz normalen Zustand des gesamten Nervensystems, während die Muskulatur verschiedene pathologische Veränderungen aufwies.

Die Totenstarre fehlte nach Verlauf von 24 Stunden vollkommen, und die betroffenen Muskeln waren ebenso schlaff wie vorher bei dem lebenden Individuum. Die Muskeln der Fußsohle, des Rückens und der linken Wade waren von hyaloidem Aussehen. Die Muskeln der Fußsohle wiesen außerdem eine starke Zunahme des interstitiellen Fett- und Bindegewebes auf. Die Muskelfibrillen waren bedeutend kleiner als gewöhnlich, die der Sohle und Wade waren ihrerseits wieder kleiner als die des Rückens und des Rumpfes, was auch mit dem Grade des zu Lebzeiten konstatierten Ergriffen-

seins der betreffenden Muskeln übereinstimmte. Die Querstreifung war gut erhalten, die Längsstreifung war undeutlich.

Die von Oppenheim geäußerte Ansicht über das Zustandekommen der Myatonie wurde, kurz nachdem sie aufgestellt war, ziemlich heftig angegriffen. Verschiedene andere Hypothesen wurden aufgestellt, welche die Ursache dieser Erkrankung entweder in einer Autointoxikation oder in einer Schädigung bez. mangelhaften Ausbildung einzelner Teile des zentralen Nervensystems suchten.

Als einer der Hauptvertreter der Autointoxikationshypothese tritt uns zunächst Bernhardt entgegen.

In seinem Aufsatz: „Zur Kenntnis der sogenannten angeborenen Muskelschlaffheit" (Neurolog. Zentralblatt 1907 I) erhebt er zunächst den nicht unberechtigten Einwurf, daß der von Spiller beschriebene und sezierte Fall gar keine einwandfreie Myatonia congenita gewesen sei, da neben der Muskelschlaffheit Störungen der Augenmuskeltätigkeit (Strabismus convergens) und Erkrankung des Sehnerven (Atrophie) bestanden hätten, deren Grund wohl Gehirnveränderungen gewesen seien. Sodann stellt er auf Grund zweier von ihm beschriebener Fälle, bei denen er unter anderem auch Entartungsreaktion beobachtete, die Ansicht auf, daß es sich bei der Myatonie um eine Neuritis handelte, die ihren Grund wohl in einer Einwirkung von toxischen Substanzen hätte, die von einer degenerierten Schilddrüse herstammen könnten.

Diesem Einwurf ist entgegenzuhalten, daß die Ansicht Oppenheims, auch wenn man von dem Spillerschen Fall absieht, in jüngerer Zeit durch einige Sektionsberichte, besonders dem von Reyher und Helmholz (zitiert bei Habermann, Diss. Berlin 1908: „Zur Differentialdiagnose Poliomyelitis acuta") gestützt wird, in denen ganz ähnliche, ziemlich erhebliche Degenerationsbefunde an den betroffenen Muskeln festgestellt werden konnten. Außerdem haben die Fälle, die Bernhardt zur Unterstützung seiner Ansicht anführt, mit der Myatonia congenita gar nichts zu tun, da sie keine angeborenen Zustände sind, keine Besserung,

sondern eher eine Verschlechterung der Erscheinungen zeigen, und endlich gerade deshalb, weil Entartungsreaktion gefunden wurde.

Ebenfalls als eine Sekretionsanomalie, und zwar der Epithelkörperchen, faßt auch Lundborg (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 27, 1904) die Myatonia congenita (Oppenheim) auf. Er geht von der Erfahrung aus, daß eine Exstirpation der Epithelkörperchen einen Zustand von Tetania sowohl bei Menschen wie Tieren hervorruft. Er folgert nun weiter, daß es auch angeborne oder erworbene Zustände von mangelhafter Ausbildung oder Hyperfunktion der Epithelkörperchen geben müsse und ist der Meinung, daß derartige Krankheiten in der angebornen Myotonie, in der Myoklonie und der Paralysis agitans zu suchen seien. Er geht nun noch einen Schritt weiter und stellt die Theorie auf, daß demnach die Myatonia congenita, welche ein ganz genaues Gegenstück zur Thomsenschen Krankheit darstellt, auf einer Hyperfunktion der Epithelkörperchen beruhe. Durch diese Hyperfunktion sollen toxische Stoffe abgesondert werden, welche in den Muskeln derartige Degenerationszustände, wie sie bei den Sektionen teilweise gefunden wurden, hervorrufen. Diese eben beschriebene Hypothese hat ziemlich viel für sich, da sie einerseits auf genau logischen Folgerungen beruht, andererseits aber für die Therapie, falls sie richtig ist, von hoher Bedeutung sein könnte. Allerdings müßte man dann auch noch die Frage aufwerfen, weshalb durch diese toxischen Stoffe gerade nur einzelne Muskeln betroffen werden, während andere ganz verschont bleiben, und sodann aus welchem Grunde man oft so schnelle Besserungen der Symptome erfolgen sieht?

Da Sektionsbefunde in Hinsicht auf den Zustand der Epithelkörperchen bei der Myatonia congenita noch nicht existieren, so wäre es immerhin von hoher Wichtigkeit, bei späteren Sektionen auch diesen Organen Beachtung zuzuwenden.

Eine gänzlich andere Auffassung über die Ursache der Myatonia congenita ist die von C. Foerster, der Veränderungen im Cerebellum oder im Cerebrum für das Zustandekommen der Muskelschlaffheit verantwortlich macht. Er stützt sich dabei auf mehrere von ihm beobachtete Fälle von atonischen Zuständen, bei denen er mit Sicherheit neben der Muskelschlaffheit Symptome beschreiben konnte, welche auf Mitbeteiligung des Zentralnervensystems hinwiesen. Da diese Krankheitsfälle zu den bei Idiotie auftretenden Muskelatonien gerechnet werden können, so will ich zwei charakteristische von ihm beschriebene Krankheitsgeschichten hier anführen. („Der atonisch-astatische Typus der infantilen Zentrallähmung." Deutsches Archiv für klin. Medizin, Bd. 98 Heft 1—3.)

„A Kl., 3 Jahre alt, normale rechtzeitige Geburt; hat anfangs weder Arme noch Beine bewegt und kann den Kopf nicht aufrecht halten. In den Beinen stellen sich nach einigen Monaten einzelne Bewegungen ein; ferner entwickelt sich lebhafte Unruhe in Rumpf und Kopf, beide werden häufig gestreckt und hin und her gedreht. Das Kind hat niemals gesprochen, schreit aber viel; es kann weder sitzen noch stehen und greift auch nicht mit den Händen um sich.

Status im Jahre 1905: Kind ist dauernd in Rückenlage. Der Kopf wird öfter gestreckt, wobei er sich in die Kissen bohrt. Auch die Wirbelsäule wird öfter krampfartig gestreckt. An den Armen und Beinen sieht man keine krampfartigen Zuckungen, dagegen sind Zunge und Gesichtsmuskeln in beständiger Unruhe. Die Zunge wird hin und her gewälzt; die Lippen werden vorgestülpt, das Kind macht dauernd Schnalz-, Schmatz- und Kaubewegungen. Es besteht ferner Strabismus divergens. Die Pupillen reagieren, Augenhintergrund ist normal. Arme befinden sich in typischer Kontrakturstellung; die Oberarme sind etwas abduziert und nach innen rotiert, Vorderarm ist rechtwinklig gebeugt, die Hand proniert, Finger zur Faust geschlossen. An beiden Oberextremitäten besteht spastischer Muskelwiderstand, die Periost- und Sehnenreflexe sind daselbst gesteigert. Aktive Bewegungen der Arme, Hände und Finger macht das Kind nicht. Beim Schreien wird die Kontrakturstellung noch etwas verstärkt. An den Beinen besteht große Muskelschlaffheit und erhöhte passive Beweglichkeit. Die Muskeln sind nicht atrophisch; die

elektrische Erregbarkeit ist normal. Die Exkursionsbreite der Gelenke ist enorm gesteigert. Der Fußrücken kann beinahe mit dem Schienbein in Berührung gebracht werden; Knie- und Hüftgelenke sind ebenfalls überstreckbar. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind normal. Es besteht kein Fußklonus; das Oppenheimsche Phänomen fehlt. Rechts ist Babinski vorhanden, links nicht. Die aktive Beweglichkeit ist gut. Das Kind befindet sich dauernd in Rückenlage, beim Aufsitzen fällt der Kopf auf die Seite, dabei sind aber die Muskeln keineswegs gelähmt, was man aus unwillkürlichen, aktiven Bewegungen erkennt. Die elektrische Erregbarkeit ist normal, Entartungsreaktion fehlt. Kind kann nicht sitzen, sondern fällt der Schwere nach um. Wenn man es in sitzender Stellung hält, so befindet sich der Rücken in maximaler Kyphose, doch sind dabei die Rückenmuskeln aktiv gut beweglich und nicht gelähmt. Passiv läßt sich die Wirbelsäule überbiegen und überstrecken. Die Bauchmuskulatur ist schlaff, der Leib aufgetrieben. Kind kann sich nicht aufsetzen oder stehen, sondern knickt in sich zusammen. Läßt Stuhl und Urin unter sich, redet nicht und zeigt kein Verständnis.

Ein anderer von Foerster beschriebener Fall betrifft ein siebenjähriges Kind. Geburt war normal, gleich nach der Geburt bestand eine abnorme Schlaffheit der Hals- und Rumpfmuskulatur und der Gliedmaßen, die nicht bewegt werden konnten. Nach einigen Monaten stellte sich jedoch Beweglichkeit ein. Mit 3 bis 4 Jahren lernte das Kind erst sprechen; die Intelligenz ist vermindert. Kind immer noch unsauber. Die spezielle Untersuchung ergibt im Januar 1904 folgendes Resultat:

Kräftiges Kind, Mikrokephale, Strabismus divergens. Imbezillität. Fazialisgebiet ist normal. Pupillen reagieren, Augenhintergrund ist ohne Befund. Kopf ist passiv enorm beweglich und kann selbständig nicht normal getragen werden, sondern fällt der Schwere nach um, willkürliche Bewegungen können jedoch mit ihm nach allen Seiten hin ausgeführt werden, doch sind diese Bewegungen übertrieben und ungehemmt. Das elektrische Verhalten der Muskeln ist normal. Die Wirbelsäule ist passiv ebenfalls abnorm beweglich. Der Bauch ist aufgetrieben, die Bauchmuskulatur schlaff, der Bauch kann aber willkürlich eingezogen werden. Kind kann nicht sitzen, sondern fällt der Schwere nach um.

Hält man den Rumpf aufrecht, so krümmt sich derselbe stark kyphotisch, die Wirbelsäule ist aber gut streckbar; doch sind auch hier die Bewegungen brüsk und ungehemmt. Die Arme zeigen keine abnorme Haltung, sind aber schlaff und sehr beweglich. Finger-, Hand- und Ellenbogengelenke gestatten Ueberexkursion. Schultern sind sehr lose Die Reflexe können normaler Weise ausgelöst werden. Es besteht keine Atrophie, die elektrische Erregbarkeit ist normal. Arme können aktiv bewegt werden, keine Paresen, doch Ataxie. Beine sind normal gelagert, die Muskeln sind nicht atrophisch, die elektrische Erregbarkeit ist normal. Es besteht an ihnen eine sehr große Schlaffheit und starke, abnorme passive Beweglichkeit. Der Fußrücken kann an das Schienbein gelegt werden. Knie- und Hüftgelenke sind überbeugbar. Achilles-, Patellar- und Fußsohlenreflexe sind normal. Babinskisches sowie Oppenheimsches Phänomen und Fußklonus fehlen. Stehen ist unmöglich. Die Sensibilität ist normal. Der Zustand bessert sich langsam nach Einleitung einer Uebungstherapie, sodaß das Kind allmählich den Kopf aufrecht tragen und allein sitzen kann.

Einen Fall, der mit den eben angeführten Foersterschen Krankheitsbildern sehr große Aehnlichkeit hat und wohl auch ursächlich übereinstimmt, beobachtete ich ebenfalls während meiner Praktikantenzeit an der mediz. Universitätspoliklinik zu Halle.

M. Tr., $2^1/_4$ Jahr alt, siebentes Kind. Außer ihm existieren noch zwei gesunde Kinder; zwei waren Fehlgeburten von 5 bis 7 Monaten, ein Kind von 6 Jahren ist an Rippenfellentzündung, ein anderes von 16 Tagen an Lebensunfähigkeit gestorben. Eltern sind angeblich gesund. Die Schwangerschaft verlief normal, doch sollen die Kindsbewegungen schwächer als gewöhnlich gewesen sein. Das Kind kam am Ende der Schwangerschaft als Steißgeburt, die 12 Stunden dauerte. Der linke Arm soll nach der Geburt ausgekugelt gewesen, aber von einem Arzt gleich wieder eingerenkt worden sein. Das Kind schrie nach der Geburt kräftig; Schluck und Saugakt waren normal. Von Anfang an fiel auf, daß das Kind keine Bewegungen mit Händen und Beinen machte. Sie stellten sich erst nach fünf Monaten allmählich ein. Arme und Beine sollen anfangs an den Körper an-

gezogen gewesen sein. Es besteht auch jetzt noch die Neigung, die Extremitäten anzuziehen. Das Kind hat auch angeblich den Kopf nicht gerade halten können, der vielmehr immer auf die linke Seite gefallen sei; es soll passiv aber sehr gut beweglich gewesen sein.

Die Aufnahme des Status am 8. 8. 1910 ergiebt nachstehenden Befund:

Kind von seinem Alter entsprechender Größe mit gesunden inneren Organen. Es befindet sich dauernd in Rückenlage, macht mit Armen und Beinen lebhafte Bewegungen, die athetotischer Natur und besonders ausgesprochen in den linken Extremitäten sind. Auch in der linken Gesichtshälfte bemerkt man derartige athetotische Zuckungen. Die unteren Extremitäten sind spastisch und setzen passiven Bewegungen der Gelenke Widerstand entgegen und sind meist gegeneinander adduziert. Rechts besteht Pes planus valgus. Patellar- und Achillesreflexe sind beiderseits vorhanden. Klonus ist nicht auslösbar. Babinskisches und Oppenheimsches Phänomen fehlt. Die Muskeln der oberen Extremitäten sind sehr schlaff und fühlen sich teigig und weich an. Hand- und Fingergelenke gestatten starke Hyperexkursionen. Die Finger können so sehr dorsal flektiert werden, daß sie mit dem Handrücken einen spitzen Winkel bilden. Die Handgelenke können so gebeugt werden, daß die Hand dem Unterarm fast anliegt. Die Schultern sind lose; Halsmuskulatur ist gut, Kopf wird aufrecht gehalten. Augenbewegungen sind normal, Augenhintergrund ist ohne Befund. Freßreflex ist auslösbar. Es besteht eine starke Unruhe der Zunge, die hin- und hergewälzt und herausgestreckt wird. Das Kind giebt öfter schmatzende Laute von sich. Es kann nicht sitzen, sondern knickt, wenn man es aufsetzt, in sich zusammen und fällt, wenn man es losläßt, nach irgend einer Seite, der Schwere nach um. Dabei ist die Wirbelsäule aktiv gut streckbar und beugbar und die Muskulatur nicht atrophisch. Stehen und Gehen ist natürlich auch unmöglich. Die Intelligenz ist vermindert. Das Kind ist unreinlich und kann nicht sprechen.

Doch behauptet die Mutter, daß es einzelne Angehörige der Familie von einander unterscheiden und auch Zeichen der Freude und des Unwillens von sich geben könne. Die elektrische Prüfung der Muskeln, soweit sie bei den starken athetotischen Bewegungen des Kindes ausgeführt werden kann, ergiebt normale Verhältnisse. Die Zuckung ist prompt und blitzschnell, Entartungsreaktion nicht vorhanden.

Zusammengefaßt stellt sich das vorliegende Krankheitsbild folgendermaßen dar: Kombination von atonischen Zuständen an den oberen Extremitäten in ausgesprochenem Maße, mit erhöhtem Tonus an den unteren Extremitäten und athetotischen Bewegungen an oberen und unteren Extremitäten nebst tikartigen Zuckungen im Gesicht; dazu verminderte Intelligenz.

Gerade diese Kombination ist höchst bemerkenswert. Sie findet sich bei fast allen von Foerster publizierten Fällen. Wenn auch nicht in der Weise, daß die Atonie und Hypertonie immer dieselben Muskelgruppen betrifft. In unserem Falle sind die oberen Gliedmaßen erschlafft und die unteren spastisch; bei dem ersten hier zitierten Foersterschen Fall ist die Atonie in den unteren, die Hypertonie in den oberen Extremitäten. Für die Deutung des Krankheitsbildes ist die abweichende Verteilung der Atonie und Hypertonie nicht von Belang. Die Annahme, daß es sich dabei um einen zerebral lokalisierten Prozeß handelt, ist zweifellos richtig. Es sind diese Fälle gewissermaßen die frühen Entwicklungsstufen bestimmter Formen von Littlescher Krankheit, die als zerebrale Diplegien aus atonischen und spastischen Lähmungen sowie Intelligenzstörungen zusammengesetzt sind. Als Beispiel sei folgende Beobachtung, die ich in der med. Universitätspoliklinik zu Halle, machen konnte, angeführt:

H. R., 35 Jahr, männlichen Geschlechts, ist seit seiner Kindheit gelähmt und kann sich nur mit Mühe fortbewegen. Seine Geburt vollzog sich in nicht normaler Weise, sondern dauerte sehr lange und konnte nur mittels einer Zange beendigt werden. Schwerere Krankheiten hat er angeblich, mit Ausnahme einer Influenza, nicht durchgemacht, doch soll diese

eine Verschlechterung seines Zustandes herbeigeführt haben. Außer ihm leben noch 7 gesunde Geschwister, während fünf bereits aus unbekannter Ursache gestorben sind. Die Eltern sing ebenfalls tot. Hereditäre Belastung ist nicht vorhanden.

Status praesens:

Blaß aussehender Mann in mäßigem Ernährungszustande von mittlerer Körpergröße. Auffallend ist seine Haltung, welche ganz dem Charakter der typischen spastischen Paraplegie (Littlesche Krankheit) trägt. Der Patient steht mit vorn übergeneigtem Körper, mit einer Hand auf einen Stock gestützt, da. Seine Füße sind mit den Spitzen stark einwärts gekehrt. Die Kniegelenke sind gebeugt und so stark gegen einander adduziert, daß sie sich berühren. Die Oberschenkel sind nach innen rotiert. Die Lendenwirbelsäule zeigt eine starke Lordose, während die Brustwirbelsäule kyphotisch gekrümmt ist. Die nicht auf den Stock gestützte Oberextremität hängt schlaff am Körper herab. Der Kopf wird nicht aufrecht getragen, sondern ist nach vorn auf die Brust geneigt. Der Gang ist spastisch-paretisch und etwas ataktisch, watschelnd. Der Patient kann sich nur mühsam fortbewegen und wickelt den Fuß nicht wie ein normaler Mensch beim Vorwärtsschreiten vom Boden ab, sondern hebt das Bein und die eine Beckenhälfte, wobei der Fuß in Spitzfußstellung geht. Die gehobene Beckenhälfte wird dann etwas nach vorn gedreht und das gehobene Bein stampfend auf den Boden aufgesetzt. An den Zehen und Fingern bemerkt man dauernde Bewegungen, die athetotischer Natur sind. Ebenso ist die Gesichtsmuskulatur in beständiger Unruhe. Lippen und Mundwinkel zucken. Oefter tritt Zwangslachen auf. Die Sprache ist unartikuliert und ungelenk (Anarthrie). Die Inspiration ist erschwert und öfter stöhnend. Hin und wieder tritt eine mit einem eigentümlichen glucksenden Geräusch verbundene Schluckbewegnng und seufzende Einatmung auf.

Bei der speziellen Untersuchung findet sich an den unteren Extremitäten die Muskulatur in ausgesprochen spastischem Zustande. Sie fühlt sich sehr fest und derb an

und setzt den Bewegungen der Gelenke starken Widerstand entgegen. Dabei sind aber die Sehnenreflexe nicht gesteigert, was um so auffallender ist, als sich sonst die Muskeln schon bei ganz geringen Reizen, z. B. leisem Berühren oder auch nur Anblasen, leicht kontrahieren. Fuß- und Patellarklonus fehlen. Babinskisches und Oppenheimsches Phänomen sind nicht vorhanden. Im Gegensatz zu den unteren Extremitäten befindet sich die Muskulatur der oberen Extremitäten, der Schultern und des Halses in einem schlaffen, atonischen Zustande. Die Arme hängen kraftlos am Körper herab. Ihre Muskeln fühlen sich weich und teigig an. Die Gelenke setzen passiven Bewegungen nicht den geringsten Widerstand entgegen und gestatten ziemlich erhebliche Ueberexkursionen. Die Reflexe sind auslösbar. Die Schultern sind sehr lose und lassen sich passiv fast bis zu den Ohren hochziehen. Auch der Kopf kann passiv in ausgedehnterem Maße als normal bewegt werden. Bei willkürlichen Bewegungen der Oberextremitäten macht sich eine starke Ataxie und außerdem eine ausgesprochene Verlangsamung der Reizleitung bemerkbar. Veranlaßt man den Patienten, mit der Hand nach einem Gegenstand zu greifen, so dauert es immer erst eine gewisse Zeit, bis sich, auf den erfolgten Impuls hin, die betreffenden Muskelgruppen kontrahieren, und auch dann erfolgt die Bewegung absatzweise und schwankend, so daß es den Anschein hat, als ob auch die Synergie der einzelnen Muskeln und der Muskelsinn beeinträchtigt wären.

An den Augen besteht ein geringer Strabismus divergens und Nystagmus. Abgesehen hiervon sind die Funktionen der Augenmuskeln nicht gestört. Die Pupillen reagieren prompt; der Augenhintergrund ist ohne pathologischen Befund. Die Zunge wird gerade und ohne Zittern herausgestreckt. Der Masseterreflex ist erhöht, der Freßreflex nicht auslösbar, doch erfolgt bei Bestreichen der Lippen eine wellenförmige Kontraktion des orbicularis oris. Der Schädel weist keine Abnormitäten auf. Sein größter Umfang beträgt 56 Zentimeter. Die Intelligenz ist herabgesetzt.

Die elektrische Untersuchung der Körpermuskeln ergibt völlig normales Verhalten; Zuckungen erfolgen blitzschnell, Entartungsreaktion ist nicht vorhanden. Sensibilitätsstörungen fehlen gänzlich, ebenso Stuhl- und Urinbeschwerden.

Wir haben hier ein Krankheitsbild vor uns, ähnlich dem des von mir soeben erwähnten Kindes M. Tr. Hier wie dort finden wir eine Kombination von spastischen Erscheinungen an den unteren Extremitäten mit atonischen Zuständen der oberen Extremitäten ohne Atrophie der betroffenen Muskeln oder pathologischer Veränderung ihres elektrischen Verhaltens. Daneben zeigen sich athetotische Bewegungen an den Fingern und Zehen, Zuckungen der Gesichtsmuskeln und ein, wenn auch nicht zu stark ausgeprägter Intelligenzdefekt. Der ganze Symptomenkomplex sowie Verlauf des zuletzt geschilderten Krankheitsfalles bietet ein genaues und typisches Bild der sogenannten Littleschen Krankheit. Zur Erklärung der Krankheitssymptome muß man auch hier Störungen im zentralen Nervensystem annehmen, die wahrscheinlich ätiologisch auf die schwere Zangenentbindung zurückzuführen sind.

Auf Grund der von ihm beobachteten Krankheitsbilder kam Foerster zu der Ansicht, daß die Fälle von Myatonia congenita, die er mit den von ihm selbst beschriebenen fälschlich identifizierte, ihren Ursprung in Veränderungen des Gehirns haben müßten. Er nahm an, daß es sich hierbei um eine zerebrale Kinderlähmung handele, bei der neben oder an Stelle der spastischen Erscheinungen solche atonischer Natur aufgetreten seien. Er meint, daß dabei besonders das Stirnhirn erkrankt sei, und daher die abnorme Muskelschlaffheit und auch, worauf er noch besonders hinweist, die fehlende Synergie zwischen den Synergisten und Antagonisten, die besonders bei seinen Krankheitsfällen zutage tritt (brüske und ungehemmte Bewegungen), erklärt werde.

Diese Anschauung unterstützt Foerster noch dadurch, daß er selbst bei zwei derartigen Kindern post mortem eine ausgedehnte Sklerose der beiden Stirnhirnlappen beobachtet hat, und daß ferner bei einem ihm bekannten Falle von Stirnhirn-

tumor eine ausgesprochene Hypotonie der Muskulatur vorhanden war.

Diese Foerstersche Ansicht über die Ursache der Myatonia congenita kommt für die Aetiologie der letzteren und als Widerlegung der Oppenheimschen Hypothese gar nicht in Betracht, da sie sich auf Krankheitsfälle stützt, die von der Myatonia congenita durch das Vorhandensein von zerebralen Symptomen völlig unterschieden sind und deshalb eine Gruppe für sich bilden. Für diese Krankheitsgruppe aber dürfte Foersters Erklärung völlig zutreffend sein.

Wenn wir das Wesen der von Foerster geschilderten Krankheitsbilder noch einmal kurz zusammenfassen, so haben wir eine angeborne Muskelschlaffheit vor uns, die uns auch bei der elektrischen Untersuchung keinen Aufschluß über ihren Ursprung gibt. Daneben bestehen aber mehr oder minder ausgeprägte Krankheitssymptome, die auf Ergriffensein des Zentralnervensystems hinweisen. Meist findet sich ein größerer oder geringerer Intelligenzdefekt, der sich hauptsächlich dadurch bemerkbar macht, daß die betreffenden Kinder unrein bleiben und nicht sprechen lernen. Neben der Schlaffheit einzelner Muskelgruppen bestehen ferner in anderen Spasmen. Auch Krämpfe sind von Foerster bei anderen Fällen beobachtet worden. Die Störungen in der Funktion der Augenmuskeln bei den Foersterschen Kindern, sowie die athetotischen Zuckungen bei dem von mir beschriebenen Kinde M. Tr. weisen auf eine Läsion des Gehirns hin.

Was die Lokalisation dieser Gehirnaffektion anbetrifft, so müßte man wohl außer an die verschiedenartigen pathologisch-anatomischen Befunde, die bei den verschiedenen Idiotieformen gemacht worden sind (Makro- und Mikrogyrie, Verminderung der grauen Substanz) immer noch an eine Erkrankung des Stirnhirns oder auch des Kleinhirns denken, um die ausgedehnte Muskelatonie erklären zu können.

Das Kleinhirn dient, wie Munk in seinem Werke: „Ueber die Funktionen des Kleinhirns“ ausführt, dazu, eine

Erhöhung der Erregbarkeit der Mark- und Muskelzentren für den Bereich der Wirbelsäule und der Extremitäten herbeizuführen. Außerdem kommt es noch für die feinere Art der Erhaltung des Gleichgewichts in Betracht. Bei den Affen, denen Munk das Kleinhirn total exstirpiert hatte, bemerkte er einen ähnlichen Zustand wie bei den zuletzt beschriebenen Fällen von Muskelatonie. Das Tier, das gleich nach der Operation nicht stehen konnte, sondern umfiel und in Bauchlage liegen blieb, erholte sich nach einiger Zeit, so daß es nach Ablauf der anfänglichen stürmischen Erscheinungen stehen und sitzen konnte. Beim Sitzen sank das Tier in sich zusammen; der Rücken war sehr stark kyphotisch gekrümmt, und die Vorderextremitäten waren auf den Boden gestützt. Bei Bewegungen machte sich eine ausgesprochene Ataxie und Unsicherheit geltend; die grobe motorische Kraft blieb dauernd herabgesetzt, die Muskeln waren leicht erregbar. Die Extremitäten waren schlaff, die Muskeln fühlten sich weich und atonisch an. Sensibilitätsstörungen und Störungen der Sinnesorgane bestanden nicht.

In sehr engem, aber noch nicht ganz geklärtem Verhältnis zum Kleinhirn steht das Stirnhirn. Anton, der sehr ausgiebige Untersuchungen über die Funktionen des Stirnhirns gemacht hat, nennt es in seinem Werke: „Bau, Leistung und Erkrankung des menschlichen Stirnhirns“, eine Zentralstelle des Großhirns für das Kleinhirn. Bei Erkrankungen des Stirnhirns konnten von verschiedenen Autoren, z. B. Bruns, Symptome bemerkt werden, welche denen bei Kleinhirnerkrankungen völlig glichen und von ihnen nicht unterschieden werden konnten. Besonders auffällig war hierbei noch das Auftreten von ataktischen und auch atonischen Erscheinungen.

Als einen anderen Beweis für die enge Zusammengehörigkeit des Kleinhirns und Stirnhirns betrachtete Anton noch den merkwürdigen Vorgang, daß sich bei Stirnhirnverletzungen allmählich eine Atrophie des anderseitigen Kleinhirns einstellt.

Unter diesen Umständen ist die Frage, ob es sich bei jenen Krankheitsbildern um eine Erkrankung des Stirnhirns oder des Kleinhirns handelt, nicht mit Sicherheit zu entscheiden.

Faßt man die von Foerster beschriebenen beiden Fälle ins Auge, so spricht bei ihnen die Wahrscheinlichkeit dafür, daß es sich um eine Erkrankung des Stirnhirns handelt, da in beiden Fällen die Funktion der Augenmuskeln, die ihr Zentrum im Fuß der zweiten Stirnwindung hat, gestört war.

Die von Foerster außerdem vertretene Ansicht, daß es sich um eine zerebrale Kinderlähmung handle, kann natürlich nicht auf alle Fälle ausgedehnt werden. Es ist einerseits leicht möglich, daß durch eine intrauterine Entzündung diese Krankheitserscheinungen und Gehirnstörungen hervorgerufen werden, andererseits aber besteht eine ebenso große Möglichkeit, daß es sich um Entwicklungshemmungen oder sonstige Schädigungen des Zentralnervensystems handelt. Die Beantwortung dieser Frage kann nur bei jedem einzelnen Fall die Sektion und selbst diese noch nicht mit Sicherheit ergeben. Auf jeden Fall aber muß man bei der Foersterschen Krankheitsgruppe einen angebornen oder intrauterin erworbenen Defekt des Zentralnervensystems annehmen.

Eine äußerlich und auch ätiologisch ähnliche, aber durch einen noch besonderen Befund am Augenhintergrund charakterisierte und unterschiedene Erkrankung des Zentralnervensystems stellt die sogenannte familiäre, amaurotische Idiotie dar.

Die familiäre, amaurotische Idiotie wurde zuerst von Warren Tay, hauptsächlich des eigentümlichen Augenbefundes wegen, als ein besonderes, sich von den anderen Idiotieformen scharf unterscheidendes Krankheitsbild aufgestellt. Das Wesen dieser eigentümlichen Krankheit, um deren Ergründung sich besonders noch B. Sachs, Schaffer und Vogt sehr verdient

gemacht haben, ist nach der Beschreibung, die Sachs von ihr gegeben hat, kurz zusammengefaßt, folgendes:

Ein anfangs gesunder und normaler Säugling erkrankt ohne irgend nachweisbare Ursache an einer sich langsam oder schneller steigernden Apathie, mit nebenhergehender Verblödung. Die Kräfte lassen schnell nach, die Extremitäten werden immer schwächer, bis sie später, meist in schlaffer Weise, öfter jedoch auch spastisch gelähmt sind; die Reflexe sind in letzterem Falle gesteigert, die Lähmungen tragen zerebralen Charakter. Neben den soeben genannten Erscheinungen entwickelt sich außerdem noch eine rasch zunehmende Erblindung, die ihre Ursache in einem für diese Krankheit ganz spezifischen Augenbefund hat. Die Papille ist weiß, atrophisch und scharf umgrenzt. An Stelle der Makula lutea bemerkt man einen grauweißen Fleck, der in der Mitte einen kirschroten Punkt hat. Die Krankheit zeigt einen meist familiären Charakter und ist fast nur bei jüdischen Kindern anzutreffen. Die Patienten sind außerdem noch gegen laute Geräusche sehr empfindlich und leiden öfter an Nystagmus, Strabismus und Schluckbeschwerden. Der Verlauf der Krankheit ist ein sehr schnell progressiver. Die Kinder sterben meist vor Beendigung des zweiten Lebensjahres.

Im Gegensatz zu Sachs und Schaffer, welche die eben angeführten Krankheitssymptome, besonders den Befund an der Makula lutea, sowie die jüdische Rasse als eine conditio sine qua non für diesen Krankheitsbegriff ansahen, faßt Vogt den Begriff der familiären, amaurotischen Idiotie etwas weiter. Er unterscheidet zwei, eine große Gruppe bildende Formen dieser Erkrankung. Die eine, welche er mit dem Namen der infantilen Form bezeichnet, weist alle von Sachs und Schaffer geforderten Symptome auf. Sie beginnt im Säuglingsalter, meist im zweiten und dritten Monat und führt schnell, gewöhnlich vor Beendigung des zweiten Lebensjahres zum Exitus. Die andere Form, welche er die juvenile nennt, und für die er selbst mehrere Beispiele beschrieben hat, tritt etwas später auf und verläuft viel langsamer.

Es besteht nur eine einfache Optikusatrophie. Der Befund an der Makula lutea fehlt. Die Kinder sind meist nicht jüdischer Rasse. Die übrigen Symptome sind aber dieselben, wie bei der infantilen Form.

Uns interessiert hier weniger das an sich sehr eigenartige und spezifische Bild der amaurotischen, familiären Idiotie, als vielmehr der Umstand, daß im Verlauf dieser Krankheit ebenfalls eine Muskelatonie auftritt, die bei oberflächlicher Untersuchung und bei den meist sehr ungenauen Angaben der Eltern über den Beginn der Krankheit als eine Myatonia congenita oder zum mindesten als eine auf einfacher, angeborener Idiotie beruhende Muskelschlaffheit imponieren kann.

Zur Erläuterung will ich nachstehend einen von Schaffer (Anatomie und Klinik der Tay-Sachsschen amaurotischen Idiotie. Zeitschrift für Erforschung d. jugendl. Schwachsinns, Bd. 3, 1910) beschriebenen Fall von infantiler Form einer familiären amaurotischen Idiotie anführen, dann aber ein von mir selbst beobachtetes Krankheitsbild bringen, das aller Wahrscheinlichkeit nach zur juvenilen Form gehört, andererseits aber auch als eine gewöhnliche Idiotie mit Optikusatrophie angesehen werden kann.

Der von Schaffer beschriebene Fall betraf ein $1^1/_2$ Jahre altes Kind, männlichen Geschlechts und jüdischer Rasse. Dasselbe war, nachdem es sich bis zu seinem 6. Lebensmonat ganz gesund und normal befunden hatte, an Bronchialkartarrh erkrankt und war dann zirka vom 8. Monat an immer schwächer geworden. Zur selben Zeit bemerkten auch die Eltern, daß das Kind erblindet war. Am Schädel des Kindes fand sich nichts Pathologisches, die Nähte waren eng, die Fontanellen geschlossen. Die Pupillen waren gleich weit und reagierten nicht auf Lichteinfall oder Konvergenz. Die oberen Extremitäten zeigten eine schlaffe Parese und wurden nur sehr wenig bewegt. Die Knierefiexe waren sehr träge; das Babinskische Phänomen war vorhanden. Der Leib war aufgetrieben. Das Kind konnte

nicht sitzen und fiel, wenn es aufgesetzt war, der Schwere nach um. Der Kopf fiel nach hinten. Wenn das Kind hochgehoben wurde, befanden sich die Füße in Equino-varusstellung, jedenfalls wohl auch infolge einer Muskelerschlaffung an den unteren Extremitäten. Das Kind war geistig minderwertig, sprach nicht, sondern weinte und lachte nur und dies in unmotivierter Weise. Die Papillen waren kreideweiß, scharf begrenzt und hatten enge Gefäße. An Stelle der beiden Makulae luteae fand sich ein kirschroter Tupf von zirka ein fünftel Papillengröße ohne Struktur, der von einem großen grauweißen Ringe umgeben war. Die Eltern waren nicht blutsverwandt, 4 ältere Geschwister waren völlig gesund. Das Kind starb an zunehmender Schwäche.

Bei dem von mir beobachteten Krankheitsfalle handelte es sich um ein fast 5 Jahre altes Kind, das sich in der mit dem Naëmi-Wilkestift zu Guben verbundenen Blödenanstalt befand.

Die Eltern sind angeblich gesund, nicht heriditär belastet. Die Schwangerschaft verlief normal. Die Geburt erfolgte ebenfalls in normaler Weise am Ende der Schwangerschaft. Nach der Geburt soll das Kind, wie die Mutter auf ausdrückliches Befragen versichert, ganz gesund und nicht abnorm gewesen sein. Nach Verlauf einiger Zeit, die nicht bestimmt angegeben werden kann, jedenfalls aber den Zeitraum eines halben Jahres nicht überschritt, fiel der Mutter auf, daß das Kind sehr wenig Bewegungen machte, nicht mehr so munter war, wie vorher und sich fast dauernd in Rückenlage befand. Später fiel auf, daß es in seiner geistigen und körperlichen Entwicklung erheblich zurückblieb, was sich dadurch bemerkbar machte, daß es weder sprechen noch sitzen und stehen lernte. Wenn es aufgesetzt wurde, so knickte es zusammen und fiel nach irgend einer Seite um. Auch der Kopf konnte nicht in normaler Weise getragen werden, sondern fiel nach vorn, nach hinten oder nach der Seite. Die Mutter suchte zu dieser Zeit einen Arzt auf, der erklärte, das Kind sei geistig nicht normal und außerdem sei es infolge Erkrankung des Sehnerven blind.

Es wurde darauf in ein Krüppelheim zu Berlin eingeliefert und von dort am 26. 6. 1910 der Blödenanstalt in Guben überwiesen.

Status praesens:

Körperlich schlecht entwickeltes Kind weiblichen Geschlechts, von blasser Hautfarbe. Die Schädelbildung ist, mit Ausnahme einer geringen Vorwölbung der Stirn, normal. Das Kind liegt stets in Rückenlage und macht fast dauernd geringe Bewegungen mit den Händen und Armen; auch an den unteren Extremitäten, besonders den Zehen sind sie, allerdings nicht ganz so ausgesprochen, vorhanden. Die Beine sind völlig nach außen rotiert und in den Kniegelenken flektiert; ausgiebigere Bewegungen werden mit ihnen nicht gemacht. Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist ebenso wie die der oberen und des Rückens schlaff und fühlt sich weich an. Hebt man die Beine hoch und läßt sie los, so fallen sie wie gelähmt auf die Unterlage zurück, ebenso die Arme. Sitzen kann das Kind nicht; hält man es an den Schultern aufrecht, so knickt es völlig in sich zusammen und wenn man es dann losläßt, so fällt es der Schwere nach um. Der Kopf kann ebenfalls nicht getragen werden, sondern fällt auch der Schwere nach seitwärts oder nach hinten und vorn. Die Gelenke gestatten infolge der Muskelschlaffheit sämtlich starke Ueberexkursionen. Der Fuß kann bis hinter den Kopf gelegt werden, er kann ferner so dorsal flektiert werden, daß er fast dem Schienbein anliegt. Die Finger können so zurückgebeugt werden, daß sie mit dem Handrücken einen spitzen Winkel bilden. Dabei ist kein Muskel völlig gelähmt, wie aus geringen Bewegungen, die ausgeführt werden können, hervorgeht. Der elektrische Befund ist normal, es besteht keine Entartungsreaktion. Die tiefen Reflexe sind nicht auslösbar, Babinskisches und Oppenheimsches Phänomen fehlen. Die Pupillen sind sehr weit und reagieren kaum merkbar auf Lichteinfall. Der Augenspiegelbefund ergibt beiderseits Optikusatrophie; die Papille ist ganz weiß und scharf umgrenzt; an der Makula lutea ist keine Veränderung wahrzunehmen. Die Atmung ist etwas stöhnend

und anscheinend erschwert. Die Intelligenz ist sehr mangelhaft; das Kind kann nicht sprechen, doch hört es anscheinend auf beruhigenden Zuspruch. Es ist trotz seiner 5 Jahre noch unreinlich. Krämpfe sind nie aufgetreten.

An den inneren Organen ist mit Ausnahme einer leichten hinteren Dämpfung über dem rechten, unteren Lungenlappen und vereinzelter giemender Geräusche daselbst kein pathologischer Befund.

Während des halben Jahres, in dem ich das Kind beobachten konnte, wurde es immer hinfälliger und kraftloser. Es traten nacheinander Schluckbeschwerden und eine Paralyse des Magens auf. Letztere hat sich nach entsprechenden Maßnahmen (Diät, Magenspülungen, Hochstellen des Bettendes) wieder etwas gebessert. Die Schluckbeschwerden bestehen noch. Allmählich hat sich auch jetzt ein gewisser Opistotonus ausgebildet. Der Kopf ist stark nach hinten gebeugt und bohrt sich in die Kissen. Wenn man das Kind aufrecht hält, fällt der Kopf nicht mehr haltlos zur Seite, sondern bleibt nach hinten gebeugt.

Ich bin geneigt, diesen soeben geschilderten Krankheitsfall als eine juvenile Form der familiären, amaurotischen Idiotie zu betrachten, und zwar deshalb, weil neben der ausgedehnten schlaffen Lähmung die charakteristische Optikusatrophie vorliegt, weil das Kind nach der Geburt angeblich eine Zeit lang normal gewesen ist, und weil es an zunehmender Kachexie und Verschlechterung des Zustandes leidet, so daß es wohl in nicht allzulanger Zeit ad exitum kommen wird. Die aufgetretenen Schluckbeschwerden würden die eben geäußerte Ansicht noch unterstützen.

Wenn man auf die Anamnese dieses Falles, nach welcher das Kind eine Zeit lang nach der Geburt völlig normal gewesen ist, weniger Gewicht legt, so kann man diesen Fall aber schließlich auch als eine einfache Idiotie mit Atonie ansehen, die außerdem zufällig noch mit Optikusatrophie verbunden ist und ihn den früher erwähnten Foersterschen Krankheitsbildern anreihen.

Die endgültige, sichere Entscheidung wird hier nur der pathologisch-anatomische Befund geben, der für die beiden Formen der amaurotischen familiären Idiotie ein ganz spezieller und übereinstimmender ist. Die pathologischen Veränderungen des Zentralnervensystems, die man nach den Befunden von Schaffer und Spielmayer bei der familiären, amaurotischen Idiotie erheben kann, und welche die klinischen Erscheinungen völlig erklären, bestehen hauptsächlich in einer Schwellung der Zentralnervenzellkörper. Diese Schwellung tritt ohne nachweisbare Ursache an einem sonst normal angelegten und entwickelten Gehirn auf. Als ein ihr Entstehen begünstigendes Moment ist wohl eine minderwertige Beschaffenheit der Nervensubstanz anzusehen, die sich, anscheinend infolge der dauernden Inzucht, hauptsächlich bei der jüdischen Rasse findet. Dieser histologisch-pathologische Befund ist nach Schaffer für die familiäre, amaurotische Idiotie so charakteristisch, daß er allein genügt, eine derartige Erkrankung zu diagnostizieren.

Im Vorhergehenden haben wir eine Anzahl von Krankheitsbildern kennen gelernt, die folgende Punkte gemeinsam haben:

1. eine ausgebreitete Muskelschlaffheit;
2. das Fehlen von pathologischen Veränderungen des elektrischen Verhaltens der betroffenen Muskeln und von Sensibilitätsstörungen.
3. das Fehlen eigentlicher Lähmungen und von Muskelatrophien.
4. den ins intrauterine Leben, beziehungsweise in die Zeit kurz nach der Geburt fallenden Beginn der Erkrankung.

Bei allen diesen gemeinsamen charakteristischen Merkmalen bestehen aber wesentliche Differenzen, welche die nosologische Trennung der Krankheitsbilder möglich und auch in der Praxis notwendig machen. Letzteres deswegen, weil von der richtigen Erkenntnis die

Prognose und auch der Versuch therapeutischer Maßnahmen abhängen.

Die Differenz besteht vor allem in der Beteiligung des zentralen Nervensystems, welche bei der Myatonia congenita (Oppenheim) fehlt, bei dem Foersterschen Typus sich in der Kombination von spastischen und atonischen Erscheinungen in der Körpermuskulatur, in der Beteiligung von Gehirnnerven (Augenmuskellähmung, Reizzustände in der Mund-, Zungen- und Schlingmuskulatur) und der Beeinträchtigung der Intelligenz äußert. Die besonderen Formen der Idiotie — familiäre amaurotische mongoloide Idiotie — lassen sich durch ihre charakteristischen sonstigen Begleiterscheinungen von dem einfachen Foersterschen Typus ohne Schwierigkeit abtrennen. Im ganzen sind alle diese klinischen Formen von Muskelschlaffheit prägnante Beispiele für die experimentell feststellbare pathologische Physiologie des Nerven-Muskelsystems.

Lebenslauf.

Ich, Robert Max Johannes Reinhardt, wurde am 22. April 1886 zu Grano (Kreis Guben) als Sohn des Pastors Max Reinhardt geboren und bin evangelischer Konfession. Nachdem ich von meinem Vater privatim in den Elementarkenntnissen unterrichtet worden war, besuchte ich vom Jahre 1897 ab das städtische Gymnasium zu Guben, wo ich im März 1905 die Reifeprüfung bestand. Ich widmete mich dann dem medizinischen Studium an den Universitäten zu Göttingen, Leipzig, Berlin und Halle. An letzter Universität bestand ich im Mai 1910 das medizinische Staatsexamen. Als Medizinalpraktikant war ich an der Kgl. medizinischen Universitätspoliklinik zu Halle a. S. (Prof. Mohr) und am Naëmi-Wilkestift zu Guben (Dr. Ayrer) tätig.

Während des Studiums hörte ich Vorlesungen folgender Herren Dozenten in

Göttingen: Ehlers, Merkel, Peter.

Leipzig: Beckmann, Flechsig, Biahl. Wiener.

Halle a. S.: Anton, Bernstein, v. Bramann, Eberth, Eisler, Fränkel, Frese, Freund, Fromme, Gebhardt, Haasler, Harnack, Mohr, Roux, Ad. Schmidt, Schmidt-Rimpler, Schulz, Schwartze, Stieda, Stoeltzner, Tomasczewski, Veit, Volhardt.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht Herrn Prof. Dr. Mohr für die Stellung des Themas und die liebenswürdige Unterstützung bei der Bearbeitung meinen Dank auszusprechen.